



TITLE:

顔面部に発生したレックリングハウゼン氏病の2例

AUTHOR(S):

大谷, 圭三; 長崎, 寿志

CITATION:

大谷, 圭三 ...[et al]. 顔面部に発生したレックリングハウゼン氏病の2例.
日本外科宝函 1958, 27(3): 789-792

ISSUE DATE:

1958-05-01

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/206627>

RIGHT:

手術：昭和27年8月28日局所浸潤麻酔のもとに、下顎骨下縁に平行し、顎下腺部に皮膚切開を加え、筋層を切開して炎症腫大した顎下腺を鉈的に剝離し、結石と共に同腺を全摘出した。手術創は一次的に閉鎖縫合した。

結石：2.0×1.5×1.0cmの大きさがあり、突出部は口腔側に向つていた。

表面は凹凸があり、色は黄褐色で石灰結石であつた。

術後経過：術後7日目に抜糸、手術創は一次的治癒を営み、瘻孔、顔面麻痺等の副損傷を貽すことなく、術後第9日目に全治退院した。

考 察

1) 顎下腺結石はその部位が Warton 氏管の前2/3にある時には口腔内より摘出し、それより後部にある時は外側よりの手術が適当とされているが、この際腺体の炎症性変化が強く、又は閉塞遺残のおそれある場合には腺体自身も剝離摘出せねばなるまい。本症例に於ては触診上かなり後部に結石を触れたので外側より手術を行った。

2) 術後合併症として術中損傷により M. Triangularis の麻痺を残し、又は瘻孔を残すおそれがあると言われ、神経麻痺は下顎縁より充分離れて皮膚切開を行うと予防出来るとされている。本例では何等の後遺合併症を見なかつた。

3) 結石発生原因に関しては一般に炎症説が行われているが、Söderlund 及び Naeslund は、Saprophytic Actinomycetes に関係ありとし、41例の自家経験例全例にその存在を証明している。

結 語

比較的巨大的な顎下腺結石症の1例を経験したのでその概要を報告した。

文 献

1) 有沢保：日本耳鼻咽喉科学会会報，47；547，1941. 2) Harrison, G.R.: Surg. Gyne and Obst, 43；431, 1926. 3) Ivy, R. H.: Ann. Surg. 96；979, 1932. 4) 向山正秋：日本耳鼻咽喉科学会会報，48；474, 1942. 5) 佐々敏雄：日本耳鼻咽喉科学会会報，48；109, 1944. 6) 吉岡勝行：日本耳鼻咽喉科学会会報，54；84, 1951.

顔面部に発生したレックリングハウゼン氏病の2例

京都大学医学部外科学教室第1講座（荒木千里教授 指導）

大 谷 圭 三・長 崎 寿 志

（原稿受付：昭和32年11月19日）

TWO CASES OF VON RECKLINGHAUSEN'S DISEASE SHOWING MULTIPLE NEUROFIBROMATOSIS ON THE FACE

by

KEIZO OTANI, HISASHI NAGASAKI

From the 1st Surgical Division, Kyoto University Medical School
(Director; Prof. Dr. CHISATO ARAKI)

Case I. A 13-year-old girl was admitted to our clinic on Jan. 6, 1955, with multiple tumors on the face.

On inspection, the right half of her face looked grotesque with the remarkable thickening and swelling of the skin, as seen in elephantiasis. Several firm, encapsulated, smooth tumors, each of which was smaller than a hen's egg in size, were

found in the right orbital region. Moreover, brown pigmented areas (café au lait spots) were found on the whole body.

Radiographical examination revealed bony defects of the skull both in the temporal and in the occipital region on the right side, along with the enlargement of the right orbit and sella turcica.

Case 2. A 12-year-old girl was admitted to our clinic on Nov. 18, 1954, with a diffuse swelling in the right cheek and chin. There was a firm elastic tumor, a dove's egg in size, in the right cheek, with two brown spots. There was neither tumor nor brown spots on other parts of the body.

In these two cases, neither hereditary disposition nor hormonal disorder was found.

Histologically, the tumor was proved to be fibroma in the first case, while it was neuroma racemosum in the second.

症 例 1

松○昭○, 13才, 女子, 昭和30年1月6日入院

主訴: 顔面右半部殊に眼窩部の膨隆

現病歴 生れた時から右眼窩部が無痛性に膨隆し同時に高度の視力障害があつたが、間もなく右眼は失明し、膨隆は漸次その大きさ及び範囲を増して現在では顔面右半部全体、更に一部は頭部に迄及んでいる。膨隆は以前柔軟であつたが、約4年前右眼窩部のものの一部剔出を受けた頃より硬くなり、且発育が稍々速かになった様に思う。2年前より冬になると眼窩部膨隆に鈍痛を覚える様になった。学業成績は中以下である。

既往歴及び家族歴: 特記すべきことはない。

現症: 全身所見; 体格中等大、栄養良好。全身皮膚に粟粒大乃至10円硬貨大、境界鮮明な大小の褐色斑多数の散在を認めるが、結節は認められない。

局所々見; 第1図に示す如く顔面右半部全体に亘る膨隆に依り奇怪なる顔貌を呈している。右眼裂は外下方に転位して殆ど閉鎖し、上眼瞼は外翻して眼球はその内下方に偏在し、角膜は強く濁濁している。右鼻翼及び口角も肥厚し外下方に弛緩して延びている。右眼窩部より前耳介部に亘る膨隆は手拳大で表面皮膚には雀卵斑様の小色素斑多数を認め、皮下には眼窩部の鶏卵大の腫瘤を最大とし以下小指頭大迄の腫瘤をのいるいと触知する。之等は何れも弾性硬、表面平滑で周囲との癒着は殆ど認められず、軽度の圧痛がある。又右頬部、頤部及び頭頂部にも象皮病様肥大による瀰漫性膨隆を認めるが之等の部では皮下腫瘤に触れない。尚注目すべき所見としては、右前頭側頭部及び後耳介部



第 1 図

に夫々5×4cm及び3×2cmの不正形の骨欠損を触知した。又口内を見ると正中線を境として右側の歯牙萌出は粗で而も肥厚した歯肉内に半ば埋もれている。

血液、尿には著変を認めず、髄液腰圧175mm水柱。ソーネ氏エビネフリン試験正常。頭部X線撮影(第2図)により右側に於て眼窩の拡大、触診所見に一致する頭蓋骨欠損2箇所及びトルコ鞍の軽度拡大を認めた。

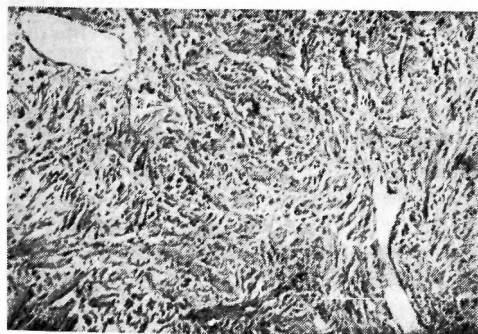
手術所見: 右眼窩部腫瘤剔出術を行い鶏卵大及び拇指頭大のもの夫々1個、小豆大乃至小指頭大の腫瘤20個以上からなる1塊を剔出した。腫瘤は何れも同一性質を有し弾性硬、小さいものは一見リンパ節様で細い神経線維様のもので互いに連絡、或は一部周囲組織と癒着し之の剝離切斷に際して患處は激痛を訴えた。著



第 2 図

明に拡大された眼窩は大小の腫瘤に依つて充滿され、眼球は萎縮の状態で内下方に圧排されていた。

組織学的には、腫瘤は太くて豊富な結合組織線維を有する線維腫で軽度のリンパ球浸潤、間質の浮腫、リンパ管の拡張等を伴っている（第3図）。



第 3 図

症 例 2

福○さ○え、12才、女子、昭和29年11月18日入院

主訴：右顎下部より頤部に亘る無痛性膨隆

現病歴：約4年前より右顎下部より頤部にかけて無痛性の膨隆を来し、次第にその大きさを増して現在に至つた。生来頤部に1個の褐色斑があつたが、更に2年前より右口角部にも同様のものを生じている。学業成績は中位である。

既往歴及び家族歴：特記すべきことはない。

現症：全身所見；体格中等大、栄養良好。顔面部を除き全身皮膚に異常着色或は結節等を認めない。

局所々見；第4図に示す如く右下顎角部より頤部にかけて彌漫性膨隆を認める。右口角部及び頤部に夫々1×0.5cm、1×1.5cmの褐色斑があり、前者は皮膚よ



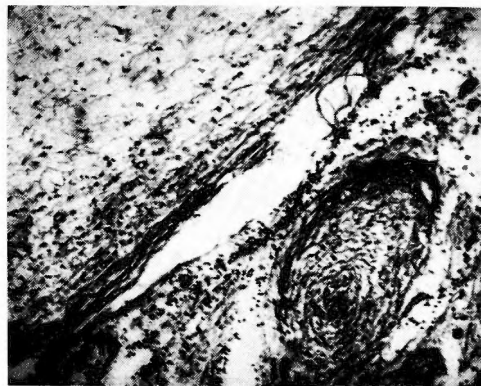
第 4 図

り稍々隆起している。膨隆部を触診すると右下顎角下に鳩卵大、表面凹凸、弾性硬の境界鮮明な腫瘤1個を認めるが、其の他に腫瘤と思われるものはない。唯膨隆部は一様に弾性軟で皮下組織の増殖を思わせる。尚両眼共に眼科的に異常を認めない。

血液、尿には著変を認めず、髄液腰圧250mm 水柱。ソーン氏エビネフリン試験正常。X線上、下顎骨には異常を認めない。

手術所見：頤部色素斑を含む膨隆部皮膚切除及び腫瘤剔出術施行。腫瘤は拇指頭大、乳白色半透明、弾性硬で、膨隆部切除片の真皮は浮腫状に強く肥厚し特に色素斑の部で著明であつた。皮下組織及び下顎骨には異常を認めなかつた。

組織学的には、腫瘤は象皮病様結合織中に限局性に粘液変性を示した神経束と思われる像を認め、又皮膚色素斑の真皮増殖部も略々之と同様の所見で何れも蔓



第 5 図

状神経腫と考えられる(第5図)。

考 按

本症に就ては1882年 v. Recklinghausen が Neurofibromatosis として発表して以来多数の報告があり, Landowski の3主徴として皮膚の多発性腫瘍, 色素沈着及び神経腫瘍が挙げられたが其の後多くの研究者によりその1つ或は2つを欠くものが不全型として発表されている。茲に述べた2症例は何れも皮膚結節を欠く不全型であつて而も両症例の様に腫瘍が顔面や頭部のみに限局されているものは稀であり, 又腫瘍, 骨異常等が略々正中線を境として1側に限定されている点も注目される。本症が屢々骨異常を伴うことについては報告が多く之を3主徴の1つに入れる人もあり, 頭蓋骨欠損, 眼窩骨壁異常, 顎骨突出, 肋骨欠損, 脊柱彎曲, 下肢骨異常等が挙げられているが症例1でも側頭骨及び後頭骨の部分的欠損を認めた。髄液圧は症例2に中等度の上昇が見られた。頭蓋骨欠損を有する症例1の場合髄液圧亢進があれば髄膜脱或は脳脱を起す可能性も考えられる。本症と内分泌器官との関係は古くより唱えられ, 脳下垂体, 甲状腺, 生殖腺, 副腎等の障害を合併した報告例も多いが, 我々の場合には症例1にトルコ鞍の軽度拡大を認めたのみで2症例共ソーネ氏エビネフリン試験正常で他にも内分泌異常を思わせる症状を認めなかつた。又本症には遺伝関係の認められるもの, 或は精神智能の發育異常を伴つた症例の報告が多いが我々の症例では遺伝関係を認めず, 症例1では多少智能低下を思惟したが, 症例2では正常であつた。

組織学的には症例1は線維腫で症例2は蔓状神経腫で Weinstein の1型を示していた。症例1では既報

告例にも見られる如く腫瘍成分中線維組織の異常増殖の為神経組織の殆ど証明されない線維腫像を示したものと考えられる。

結 語

我々は遺伝的關係なく顔面部に発生したレックリングハウゼン氏病の2例を報告した。両症例共皮膚結節を欠き象皮病様変化を伴い, 1例は骨異常を合併した本症の不全型と考えられるものである。

参 考 文 献

- 1) R. A. Willis: Pathology of Tumors, 2nd Edition.
- 2) F. Christopher: A Textbook of Surgery, 5th Edition.
- 3) 正木平蔵, 加藤篤二: 巨大なる皮膚腫瘍を伴へる Recklinghausen 病の2例, 皮膚科紀要, **39**; 93, 昭17
- 4) 本間五郎: Recklinghausen 氏病, 臨床医学, **30**; 300, 昭17
- 5) 朴小巖: 高度なる左顔面部癩状象皮病を伴える Recklinghausen 病の1症例, 耳鼻咽喉科臨床, **37**; 918, 昭17
- 6) 星野列: 肉腫性変化を来せる末梢神経内 Recklinghausen 病の1例, 日本外科宝函, **20**; 207, 昭18
- 7) 佐木山達男: 巨大なる眼瞼の神経性皮腫を伴える Recklinghausen 病の1例, 綜合眼科雑誌, **38**; 674, 昭18
- 8) 藤田承吉: Recklinghausen 病の1例, 臨床外科, **3**; 283, 昭23
- 9) 伊藤退助: 眼窩骨壁異常を伴う Recklinghausen 病の4例, 眼科臨床医報, **42**; 333, 昭23
- 10) 諸富武文, 松浦竜二: 高度の脊柱彎曲を伴う Recklinghausen 氏病, 臨床外科, **4**; 99, 昭24
- 11) 島田克己, 小西栄三郎: 遺伝的關係の濃厚な Recklinghausen 病症例, 日本内分泌学会雑誌, **28**; 358, 昭28
- 12) 井熊孝雄: 大なる頭蓋骨部分欠損を伴えるレックリングハウゼン病の2症例, 日本外科宝函, **24**; 604, 昭30